

L'arthrite rhumatoïde juvénile

A PROPOS D'UN CAS A DEBUT TRES PRECOCE
ET D'UNE PERICARDITE AVEC MALADIE DE STILL

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine —

par

Jean BALLAMAN —

de

VEYRIER (Genève)

Thèse N° 3394

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1974 —

UNIVERSITE DE GENEVE

Département de pédiatrie

FACULTE DE MEDECINE

Professeur P. E. FERRIER

L'arthrite rhumatoïde juvénile

**A PROPOS D'UN CAS A DEBUT TRES PRECOCE
ET D'UNE PERICARDITE AVEC MALADIE DE STILL**

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Jean BALLAMAN

de

VEYRIER (Genève)

Thèse N° 3394

GENEVE

Editions Médecine et Hygiène

1974

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur Pierre Ferrier, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 29 mars 1974

Le doyen :
William Geisendorf

Thèse No 3394



Je remercie vivement le professeur Pierre Ferrier, directeur du Département de pédiatrie et génétique, des conseils avisés et des encouragements amicaux qu'il m'a prodigués pendant la rédaction de ce travail.

Ma reconnaissance va également à ma soeur, Madame Mireille Pache, pour l'important travail dactylographique qu'elle a accompli.

A LA MEMOIRE DE MA MERE, TROP TOT DISPARUE

A MON PERE, EN TEMOIGNAGE DE MA RECONNAISSANCE

A JO ET CAROLINE

TABLE DES MATIERES

I Introduction

II Présentation des deux cas

- 1.- Michela M.
- 2.- Valérie E.

III Discussion

A Revue de la littérature

- 1.- Définition
- 2.- Etiologie
- 3.- Fréquence - prévalence
- 4.- Manifestations cliniques
 - . 1) forme à début aigu ou systémique
 - . 2) forme à début polyarticulaire
 - . 3) forme à début mono- ou oligoarticulaire
- 5.- Examens de laboratoire
- 6.- Radiologie
- 7.- Evolution et pronostic
- 8.- Diagnostic et diagnostic différentiel
- 9.- Traitement

B Arthrite rhumatoïde juvénile à début précoce

- 1.- Généralités
- 2.- Revue de la littérature
- 3.- Evolution et pronostic
- 4.- Traitement

C L'atteinte cardiaque de l'arthrite rhumatoïde juvénile

- 1.- Généralités
- 2.- Myocardite
- 3.- Endocardite
- 4.- Péricardite
 - a) Fréquence
 - b) Aspects cliniques et diagnostic
 - c) Evolution et pronostic
 - d) Traitement

IV Résumé

V Bibliographie

I Introduction

L'arthrite rhumatofide juvénile, que les auteurs s'accordent aujourd'hui à classer parmi les maladies du collagène, est une affection protéiforme dont les manifestations variées sont bien connues et ont déjà permis de nombreuses hypothèses étiologiques et nosologiques. A propos de deux cas récemment observés, dont le mode d'apparition nous semble digne d'intérêt, nous tenterons de rappeler dans les grandes lignes les éléments diagnostiques et thérapeutiques de cette affection.

Une maladie de Still à début très précoce (3 mois !) et un cas à manifestation systémique aiguë d'emblée, caractérisé par une tamponnade sur péricardite, seront donc l'objet de cette étude.

II Présentation des deux cas

Cas No 1 1.- Michela M., née le 15.6.72

Il s'agit d'une fillette, née d'une mère secondipare, après une grossesse et un accouchement sans particularité. Son anamnèse familiale ne présente pas de grand intérêt, sauf peut-être la notion de "rhumatisme" chez la grand-mère maternelle. Elle n'a présenté aucun problème pendant les premiers mois de vie. Son développement a été jugé normal. Trois semaines avant son admission, l'enfant souffre d'un exanthème urticarien de type allergique, caractérisé par de grandes plaques érythémateuses surélevées, accompagné d'un état fébrile à 38⁷. On diagnostique alors, en Italie, une inflammation des voies respiratoires supérieures, et un traitement à base de Tétracyclines est instauré. Cinq jours après le début de ce traitement, alors que la fièvre est tombée, la mère remarque l'apparition de tuméfactions des mains et des pieds, peu douloureuses, sans rougeur locale, mais avec raideur et limitation des mouvements spontanés. Cette symptomatologie va persister pendant dix jours, jusqu'à l'hospitalisation.

A l'entrée, on est en présence d'une fillette de 3 mois et 3 semaines, en bon état général, mais un peu geignarde. Elle est fébrile à 39°. Son développement staturo-pondéral est dans les limites de la normale : - poids 5,830 kg (= percentile 60), taille 60,5 cm (= percentile 50), périmètre crânien 40 cm (= percentile 25). On constate une tachycardie régulière à 170/min. Sur la peau, on remarque un discret exanthème, sous forme de petites macules érythémateuses, de 1-2mm de diamètre, localisées sur l'occiput, les fesses, les bras et les jambes. On palpe de nombreuses petites adénopathies dans les aires cervicales, rétro-occipitales et axillaires. On note aussi la présence d'une pharyngite avec muguet buccal. L'auscultation pulmonaire est physiologique. L'auscultation cardiaque est également normale et ne révèle aucun souffle ni frottement. L'abdomen est souple et indolore, le foie palpé à deux centimètres sous le rebord costal, la rate également palpable à 1-2 cm sous le rebord costal. On constate la présence de tuméfactions importantes, sans rougeur ni chaleur, des chevilles, des dos des pieds, des orteils et des poignets. On a l'impression que la mobilisation de ces articulations est douloureuse. Les autres articulations sont indemnes. On note encore la présence de réflexes ostéo-tendineux vifs et symétriques et la persistance d'encore quelques réflexes archaïques. A l'entrée également on a quelques doutes sur la mobilité de la nuque. (raideur ?)

Les examens complémentaires, pratiqués à l'entrée ou en cours de séjour, sont résumés dans le tableau I

Tableau No I - Examens complémentaires concernant Michela M.

<u>Examen</u>	<u>A l'admission ou pendant le séjour</u>	<u>A la sortie</u>
Formule sanguine	Hb : 11 g% - Ht : 34,5 % GB : 12.600, 30 % segmentée, 1 % non-segm., 1 % éosinos, 17 % monos, 51 % lymphos Plaquettes : 700.000	Hb : 8,7 g%-Ht : 27 % GB : 10.200 Plaquettes : 738.000
V.S.	120/125 - 75/108	22/52
Ionogramme	Na : 135 meq/l. K : 5,2 meq/l. Cl : 102 meq/l. CO ₂ : 20,4 meq/l. Ca : 104 mg/l. N ₂ : 115 mg/l. Protides totaux : 60 g/l. Glycémie : 0,85 g/l.	
ASLO	Moins que 200 U	
Cellules LE	Ø	
Latex	Négatif	
F. antinucléaire	Négatif	
CRP	+	
Immunoélectr.	Augm. IgG et IgM	
Sérologie virale	Sans particularité	
Bactériologie	Toutes cultures stériles	
LCR	2 polys/mm ³ - 6 monos/mm ³ protéines : 0,087 g/l. / Glucose : 0,64 g/l.	
ECG	Rythme sinusal - Pas de signe de lésion péricardique ou myocardique	
RX	Thorax :-sp- Chevilles et mains; -sp.	
Examen ophtalmo	Petite conjonctivite bilatérale Pas d'iritis	

Devant ce tableau, le diagnostic d'arthrite rhumatoïde juvénile est apparu comme étant le plus probable. L'enfant a été mis sous un traitement d'épreuve de salicylés, à doses progressives, jusqu'à un plafond de 150 mg/kg/j. Sous cette thérapeutique, l'état clinique s'est rapidement amélioré, avec une nette diminution des phénomènes articulaires, et nous avons

observé également une remarquable chute de la vitesse de sédimentation (de 120/125, à l'entrée, à 22/52 au départ !) L'enfant est donc sortie avec un traitement de base de salicylés (forme Rhonal) et le diagnostic quasi-certain d'arthrite rhumatoïde juvénile.

Dans sa catamnèse, nous notons une évolution très satisfaisante. En effet, depuis son hospitalisation, l'enfant n'a présenté aucune manifestation articulaire ou systémique de son affection. Ainsi, son traitement a pu être arrêté environ 6 mois après le début de sa maladie. En mars 1974, elle est en excellent état général, son appétit est bon et elle ne se plaint d'aucune douleur articulaire. Son développement staturo-pondéral et psychomoteur est dans les limites de la normale. Toutes les articulations sont libres et ne présentent ni déformation, ni ankylose. On ne trouve aucune adénopathie, le foie et la rate ne sont pas palpables. L'auscultation cardiaque est physiologique. Un contrôle ophtalmologique s'est révélé normal.

* * *

Cas No 2 2.- Valérie E., née le 6.7.69

Dans les antécédents familiaux et personnels de cette fillette, on relève qu'elle a deux frères en bonne santé et que sa mère a souffert de rhumatisme articulaire aigu, sans atteinte cardiaque, à l'âge de quatorze ans. Elle-même est née après une grossesse sans problème, terminée par un accouchement facile. En février 1971, alors que l'enfant a dix-neuf mois, on remarque une tuméfaction de la cheville gauche, traitée symptomatiquement. A la mi-avril 1971, elle présente des poussées fébriles intermittentes à 39 °, accompagnées de diarrhées glaireuses; elle est alors hospitalisée à l'hôpital de Th. Là, elle reçoit un traitement à base d'Ampicilline, puis de Céporine et une perfusion. L'état fébrile s'améliore, de même que l'état intestinal, mais après une semaine apparaît une aggravation de l'état général, sous forme d'une décompensation cardiaque : cardiomégalie, oligurie, frottement péricardique et rythme de galop. Un traitement de tonicardiaques et diurétiques est entrepris, mais sans grand succès. En raison d'une nouvelle péjoration de l'état clinique, l'enfant est transférée dans notre service.

A l'entrée, on est en présence d'une fillette de 22 mois, en mauvais état général. Son poids est de 9,940 kg pour une taille de 80 cm. Son pouls est très rapide, aux alentours de 200/min. Sa tension artérielle est conservée à 12/8 cmHg. Elle est fébrile à 38 °, son teint est gris, sa respiration accélérée à 60/min. Les bruits cardiaques sont très lointains, on n'ausculte ni souffle, ni frottement. L'auscultation pulmonaire est propre sur les deux plages. On note une nette hépatomégalie à quatre cm. sous le rebord costal, la rate n'est pas palpable. Il y a de nombreux petits ganglions : cervicaux, rétro-auriculaire, axillaires et inguinaux. Sur le tronc et les extrémités, on remarque une éruption maculo-papulaire en partie confluyente. Il n'y a pas de tuméfaction articulaire. On ne note aucun signe méningé, mais l'enfant est très irritable.

Les examens complémentaires, pratiqués à l'entrée ou en cours de séjour, sont résumés dans le tableau II.

Tableau No II - Examens complémentaires concernant Valérie E.

<u>Examen</u>	<u>A l'admission ou pendant le séjour</u>	<u>A la sortie</u>
Formule sanguine	Hb : 8,7 g% -Ht : 30 % GB : 13.350, 61% segmentés et 11 % non segmentés	GB : 6.500, 45 % seg. 19 % non seg.
V.S.	92/139	57/100
Ionogramme	Sans particularité	
RT 23 2 U	Négatif	
CPK	22 U.	
LDH	403 U.	
Fer sérique	0,5 mg/l	
Cap. de fixation	3,2 mg/l	
Cellules LE	Ø	
Latex	Négatif	
F. antinucléaire	Légèrement + à 1/1	
ASLO	Moins que 200 U.	
Electrophorèse	Augm. alpha- 1 (7,4 %), alpha-2 (17,6 %) et gamma-globulines (17,6 %)	
Immunoélectr.	Augm. des IgG et IgM	
LCR	Sans particularité	
Hémocultures	Stériles	
Sérologie	Négative	
Bactériologie	Frottis stériles	
Uricult	Négatif - puis : -Inf.urin. à E. Coli	Négatif
Urographie	Normale	
CUM	Normale	
RX	Thorax : cardiomégalie globale Chevilles : pas de lésion	Coeur normal
ECG	Tachycardie sinusale Ondes T négatives précocd.	Normal
Ex. ophtalmo	Normal	

Devant ce tableau, le diagnostic de péricardite aiguë avec décompensation cardiaque (et petite tamponnade) a été posé. L'enfant a été mise sous un traitement de digitale, stéroïdes et antibiotiques (Keflin et Erythromycine), et il a été pratiqué une ponction péricardique qui a ramené 45 cc d'un liquide hémorragique dont les cultures sont restées stériles. Malgré ce traitement, on a noté la persistance d'une fièvre ectique et, huit jours environ après l'hospitalisation, est apparu un érythème polymorphe, fugace, mais qui s'est répété les jours suivants. Au neuvième jour d'hospitalisation est apparue une tuméfaction chaude, douloureuse, au niveau de la cheville droite. C'est à ce moment qu'on pose le diagnostic de maladie de Still ! L'enfant est alors placée sous un traitement de salicylés (600 mg/j.) Après quelques péripéties dues à la difficulté de trouver une salicylémie efficace, puis des signes nets d'intoxication après vingt jours de traitement, nécessitant le passage pendant cinq semaines aux stéroïdes, l'affection a semblé jugulée. En effet, après la reprise du traitement de base de salicylés, la vitesse de sédimentation a baissé, et fièvre et tuméfaction articulaire ont disparu. Trois semaines après l'admission, les signes cliniques (auscultation, foie), radiologiques (silhouette cardiaque) et électrocardiographiques (ondes T) de la péricardite n'ont aussi plus été retrouvés. Il est intéressant de noter qu'en cours de séjour on a constaté l'apparition progressive d'une nette splénomégalie. A souligner également, deux infections urinaires à E. Coli, traitées par de l'Ampicilline, puis de la Gentamycine, sans trouvaille notoire à l'urographie intra-veineuse et à la cystographie mictionnelle. Pendant toute son hospitalisation, l'enfant est restée anémique, malgré plusieurs transfusions. Elle a quitté la Clinique avec un traitement de salicylés.

Dans sa catamnèse, nous notons une évolution polycyclique de sa maladie. En effet, si sur le plan cardiaque nous n'avons plus, en 3 ans, observé de rechute, sur le plan articulaire et systémique, par contre, la situation a évolué.

Deux mois après sa sortie de notre Clinique, l'enfant est réadmise à l'hôpital de Th. pour une nouvelle poussée caractérisée par un amaigrissement notable, une anémie importante (6,5 g. % d'Hb), une hépatosplénomégalie, des adénopathies généralisées et une polyarthrite, touchant poignets, chevilles et genoux.

Cet épisode nécessite la reprise momentanée du traitement stéroïdien. Un an plus tard, soit en automne 1972, la maladie est moins active et les symptômes systémiques ont presque disparu. Les articulations restent touchées, mais sans trop de déformation ou ankylose, donc pratiquement sans invalidité. Depuis cette période, l'état de l'enfant va s'améliorer progressivement, avec une nette reprise de la croissance staturo-pondérale, qui avait été stoppée pendant plus d'un an. En février 1974, Valérie présente une taille et un poids aux percentiles 25, ses genoux sont encore un peu tuméfiés, mais relativement libres. Elle est sous traitement continu de 0,75 g. de salicylés. Les examens complémentaires révèlent une VS toujours anormale (35/72), un test au Latex négatif et un examen ophtalmologique normal.

III Discussion

A Revue de la littérature

1.- Définition

Depuis la publication principes de G. F. Still ⁶⁶, en 1897, de 22 cas d'enfants souffrant d'arthrite rhumatoïde juvénile, définie alors "as a chronic progressive enlargement of joints, associated with general enlargement of glands and enlargement of spleen", de très nombreuses publications sur le sujet ont montré la grande variabilité des manifestations de cette affection. Les relations possibles avec la polyarthrite chronique évolutive de l'adulte ont été souvent évoquées. (voir tableau III). La tendance actuelle serait plutôt de considérer ces deux maladies comme les expressions polymorphes d'une même syndrome. ²³ Si les auteurs anglais, américains et scandinaves gardent les termes d'arthrite rhumatoïde juvénile ou de maladie de Still pour en définir la forme infantile, les auteurs français semblent préférer le terme de rhumatisme inflammatoire chronique de l'enfant.

2.- Etiologie

La cause de l'arthrite rhumatoïde juvénile reste inconnue. De nombreuses hypothèses étiologiques ont été avancées au cours de ces dernières décades. Successivement, l'idée d'une infection streptococcique, d'une origine endocrinienne, puis, récemment, d'une maladie auto-immune a occupé l'esprit des chercheurs. Si cette dernière hypothèse paraît la plus séduisante au milieu du "puzzle étiologique" (Calabro in 15), elle n'est pas satisfaisante pour toutes sortes de raisons (par exemple, la faible fréquence des manifestations immunologiques humorales). On notera toutefois ¹² un certain nombre de conditions associées, telles une infection (surtout du tractus respiratoire) dans les antécédents, dans 20-25 % des cas selon les auteurs; un traumatisme local, dans 11 % des cas, un acte chirurgical, précédant le début de l'affection, dans 10 % des cas.

A relever également, une certaine fréquence d'affections rhumatismales dans la famille des enfants atteints d'arthrite rhumatoïde juvénile ⁷⁻¹²⁻³⁹, variant de 2,5 à 40 %. ! Il existerait donc une prédisposition familiale, à défaut de mode de transmission héréditaire bien défini .

3.- Fréquence - prévalence

Par rapport à l'arthrite rhumatoïde adulte (ou polyarthrite chronique évolutive, PCE), l'arthrite rhumatoïde juvénile est une affection relativement rare.

En reprenant la littérature, on constate une fréquence de 4-7 cas pour 100.000 habitants ¹⁸⁻³⁹. D'autre part, en Grande-Bretagne, par exemple, 2,5 - 3 ‰ des adultes souffrant de PCE ont vu leur

affection débiter avant l'âge de 15 ans ! Par ailleurs, un adulte américain sur onze ¹⁸ souffrirait d'une quelconque affection rhumatismale, ce qui fait presque 17 millions de personnes !

L'âge d'apparition des premiers symptômes est variable, avec un maximum des cas entre 2 et 3 ans, un second pic vers 10-14 ans et une moyenne de 6 ans environ. Ce sujet fera l'objet de notre discussion ultérieure. Les filles sont classiquement plus souvent atteintes que les garçons, dans une proportion variant, selon les auteurs, entre 2 : 1 et 3 : 1 ³⁻⁷⁻¹²⁻¹⁶⁻¹⁸⁻³⁰⁻³⁷⁻³⁹⁻⁴³⁻⁶¹⁻⁶²

Tableau No III Différences entre l'arthrite rhumatoïde adulte (PCE)
et l'arthrite rhumatoïde juvénile (ARJ)

(selon Calabro - in 18)

<u>Caractéristiques</u>	<u>PCE (%)</u>	<u>ARJ (%)</u>
<u>Systemiques :</u>		
haute fièvre	1	20
rash fugace	1-6	20-40
iridocyclite chronique	1	8-15
<u>Articulaires :</u>		
début monoarticulaire	8	30
atteinte cervicale	10	25
<u>Non articulaires :</u>		
nodules sous-cutanés	20	6
troubles de croissance	0	50
<u>Examens de laboratoire :</u>		
leucocytose	25	50
facteur rhumatoïde positif	50-85	10-20

* * *

4. - Manifestations cliniques

Actuellement, presque tous les auteurs s'accordent à distinguer trois modes d'apparition :

- systémique ou début aigu (= maladie de Still proprement dite !)
- polyarticulaire ou type adulte
- oligo-ou monoarticulaire

L'arthrite rhumatoïde juvénile étant une maladie protéiforme, les formes d'apparition observées pendant les premiers mois de l'affection risquent souvent de subir des modifications; comme malheureusement il arrive assez fréquemment que les enfants soient vus pour la première fois après cette phase de début, le vrai génie de la maladie peut nous échapper.

- 1 Forme à début aigu ou systémique (= type Still)

Elle représente environ, d'après la littérature, le 25 % des cas 12-18-17-61. Elle est caractérisée par la prépondérance des symptômes systémiques qui peuvent quelquefois même précéder de quelques semaines ou de quelques mois les symptômes articulaires qui mettront sur la voie du diagnostic.

En tout premier lieu la fièvre, trouvée dans le 60-90 % des cas, est assez caractéristique pour qu'on s'y arrête un instant. Il s'agit d'une fièvre élevée, aux alentours de 39°, typiquement intermittente, avec un pic quotidien, généralement vespéral, avec température normale le matin. Elle peut être également bi-quotidienne et, avec le temps, peut devenir rémittente ou même périodique. L'association d'une telle fièvre avec quelques symptômes décrits ci-après doit faire fortement suspecter une arthrite rhumatoïde juvénile. Cette fièvre peut parfois précéder tout autre manifestation de quelques semaines, mois ou même années !¹⁸ L'arthrite rhumatoïde juvénile entre ainsi dans le diagnostic différentiel d'une fièvre d'origine indéterminée.

Avec la fièvre, et dans le 30-95 % (moyenne 75 %) des cas selon les auteurs 3-7-12-13-16-17-18-30-37-39-43-61, on trouve un rash cutané assez typique, lui aussi.

Il s'agit d'une éruption pratiquement toujours maculaire, rarement maculo-papulaire, saumonée, dont les éléments varient de diamètre, entre 2 et 10 mm, exceptionnellement prurigineuse. Elle se localise surtout sur le tronc et les extrémités, et épargne habituellement la face. Sa particularité est d'être extrêmement fugace (quelques heures). Souvent, d'ailleurs, elle coïncide avec la poussée fébrile vespérale, est récurrente et peut, comme la fièvre, précéder les symptômes articulaires de quelques semaines à quelques mois. Elle peut apparaître ou s'accroître lorsque la peau subit une légère aggrégation (frottement, grattage), principalement sur les extrémités ou sur le bas abdomen (= phénomène de Koebner). L'atteinte du système réticulo-endothélial se manifeste par des adénopathies généralisées, dans environ 25-30 % des cas¹², apparaissant surtout dans le début de la maladie et touchant plutôt les plus jeunes.

La splénomégalie fait également partie du tableau dans environ le 15-20 % des cas (auteurs : 3-33 % - G. F. Still : 75 % !); la rate est modérément ferme, indolore et si elle est excessivement agrandie, il faut penser alors à une complication telle que l'amyloïdose ou l'hypertension portale.

Le foie est également atteint dans la même proportion : une hépatomégalie de 3-5 cm sous le rebord costal est la règle ; on a même vu des cas ⁶⁰ dont l'hépatomégalie était si imposante qu'elle avait fait suspecter une néoplasie ! Dans ces cas, on observe une légère perturbation des tests hépatiques ⁵⁹⁻⁶⁰, et Kornreich ³⁸ cite - c'est intéressant ! - deux malades dont les symptômes articulaires se sont nettement amendés lors d'une atteinte hépatique assez sérieuse (hypothèse : - modification de la réponse autoimmune ??).

Les atteintes cardiaques feront l'objet de notre discussion ultérieure à propos de notre cas No 2 (Valérie E.). Qu'il nous suffise ici de rappeler que la péricardite en est le principal élément et qu'on la rencontre dans le 5-10 % des cas.

L'atteinte articulaire, comme déjà mentionné, peut faire défaut au début de la maladie. Elle se manifeste soit sous forme d'une arthrite, ce qui est rare dans les premiers mois, soit plutôt, d'arthralgies et de myalgies. Quand les symptômes articulaires aigus sont présents lors d'une poussée systémique, le diagnostic ne fait pas de doute; mais souvent ils peuvent manquer ou ne rester qu'une donnée anamnestique. Nous reparlerons plus loin des caractéristiques de cette atteinte articulaire. Il faut signaler que la forme de début systémique atteint la même classe d'âge que les autres formes, mais qu'elle touche sans distinction filles et garçons, avec même dans certaines séries ¹⁷⁻¹⁸⁻⁶¹ une prépondérance du sexe masculin.

-.2 Forme à début polyarticulaire (ou type adulte)

Près de la moitié, ou 35-60 %, ¹⁷⁻¹⁸⁻³⁷⁻⁶¹ des enfants avec arthrite rhumatoïde juvénile présentent ce mode de début qui ressemble à la forme adulte. Là prédominent les symptômes articulaires, mais les atteintes systémiques, citées ci-dessus, sont également souvent présentes, à bas bruit. Ainsi, une fièvre intermittente autour de 38°, une baisse de l'état général, de petites adénopathies généralisées, une splénomégalie modérée et, rarement, une cardite peuvent faire partie du tableau.

Des nodules sous-cutanés, semblables à ceux rencontrés classiquement dans la PCE, sont notés dans environ le 10 % des cas ¹², surtout chez les enfants plus âgés.

L'atteinte articulaire est en principe bien définie. Il s'agit d'une polyarthrite, touchant habituellement et symétriquement les grosses articulations, dans l'ordre de fréquence le genou, la cheville, le poignet. Il y a généralement tuméfaction, légère chaleur, sans rougeur, et sensibilité plutôt que vraie douleur. Par contre, on note une nette limitation des mouvements actifs et passifs. Avec l'évolution de la maladie, on remarquera aussi

l'atrophie musculaire concomittente. Dans certains cas, il y a atteinte asymétrique avec début insidieux et le diagnostic différentiel devient alors difficile.

L'atteinte de la colonne cervicale est une des caractéristiques de l'arthrite rhumatoïde juvénile qui la différencie de la PCE. Elle est notée, selon les auteurs, dans au moins le 50 % des cas ⁶¹, certains même ³ la trouvant dans le 66 % des cas. Il s'agit d'une limitation des mouvements de la colonne cervicale, surtout en rotation et en extension, qui peut aboutir soit à une sub-luxation C_1-C_2 ou C_2-C_3 , soit à une fusion des corps vertébraux, chez les enfants plus âgés.

L'atteinte de la hanche, rencontrée dans le 40-50 % des cas ¹²⁻⁶¹, est également connue et provoque souvent une impotence fonctionnelle importante.

- .3 Forme à début mono- ou oligoarticulaire

Elle affecte environ le tiers des patients 7-13-16-17-18-37-61. La plupart du temps, elle présente un début insidieux. Il s'agit d'enfants de la même classe d'âge que les formes précédentes, paraissant nettement moins malades, sauf peut-être les plus jeunes, à cause de l'absence ou de la très faible fréquence des symptômes systémiques. En effet, les adénopathies, la splénomégalie et le rash peuvent être rencontrés occasionnellement, de même qu'une fièvre à bas bruit. Par contre, une atteinte est suffisamment importante et fréquente pour qu'on la mentionne : l'iridocyclite

On la rencontre, selon les auteurs, dans le 10-25 % des cas 3-12-16-17-18-30-58-61. Son évolution est généralement chronique et peut être sévèrement invalidante si elle n'est pas découverte et traitée à temps. Il faut noter qu'elle aussi peut précéder toute manifestation articulaire de quelques mois ou même de quelques années ! ¹⁸⁻⁵⁸⁻⁶¹ Dans certains cas ⁵⁸ elle peut n'apparaître, au contraire, que plusieurs années après les premiers symptômes articulaires. Il s'agit donc d'une inflammation de l'iris et du corps ciliaire, réalisant le tableau de l'iridocyclite. Son étiologie demeure inconnue. Une des difficultés du diagnostic est son début quasi-silencieux, puisque dans seulement le 10-15 % des cas le premier signe est un oeil douloureux et rouge ¹⁸⁻⁵⁸ Finalement, ce sont des troubles de vision qui mettront sur la piste d'une atteinte oculaire. C'est pourquoi, chez tout enfant avec une arthrite rhumatoïde juvénile un examen à la lampe à fente doit être pratiqué au moment du diagnostic et des contrôles ophtalmologiques effectués à intervalles réguliers, d'autant plus fréquemment s'il s'agit d'une forme mono- ou oligoarticulaire. Cela, pour prévenir une invalidité permanente qui peut résulter des complications redoutées que sont la kératopathie en bandes (dépôts de calcium dans la cornée), la cataracte et le glaucome secondaires et, finalement, l'amaurose.

Quant aux symptômes articulaires, ils touchent les grosses articulations, avec dans l'ordre les genoux, les chevilles et les coudes. A part l'atteinte de la hanche, qu'il ne faut pas oublier (dans 39 % des cas selon Brewer ¹²) et qui peut être très douloureuse, ces articulations sont

peu sensibles et, en règle générale, peu tuméfiées, provoquant une ankylose et, par là, une impotence moindre. Une tendinite douloureuse, ou une bursite, particulièrement du tendon d'Achille, peuvent être aussi le premier signe de cette forme d'apparition d'arthrite rhumatoïde juvénile.

5. - Examens de laboratoire

Bien qu'il existe un certain nombre d'examens de laboratoire disponibles dans le diagnostic d'une arthrite rhumatoïde juvénile, aucun, malheureusement, n'est absolument pathognomonique et c'est l'ensemble du tableau clinique, biologique et radiologique qui permet de se faire une idée. Cependant, classiquement, on rencontre dans cette affection quelques données paracliniques que nous allons rappeler rapidement.

La formule sanguine montre généralement une discrète anémie d'ordinaire normochrome, quelquefois légèrement hypochrome. Dans plus de la moitié des cas on trouve une leucocytose, à prédominance polynucléaire, pouvant atteindre parfois des chiffres très élevés : 30.000 ou plus ¹². Dans un faible pourcentage des cas, Brewer ¹² note une éosinophilie qu'il n'explique pas.

Les tests inflammatoires indirects sont aussi décrits comme, par exemple, la vitesse de sédimentation qui est habituellement élevée ¹²⁻¹³⁻¹⁶⁻¹⁷⁻¹⁸⁻⁶¹, l'électrophorèse des protéines, qui montre une baisse modérée des albumines et une augmentation des alpha-2 et des gamma-globulines, ou la C-reactive-protéine qui est parfois augmentée de manière significative (dans 33 % des cas selon ¹²). A noter également qu'environ 25 % des cas ¹² montrent une augmentation du taux des antistreptolysines (ASLO) à plus de 200 U., ce qui corrobore le fait qu'une affection du tractus respiratoire supérieur précède assez souvent le début d'une arthrite rhumatoïde juvénile. Les avis divergent quant à la valeur diagnostic et surtout pronostic de ces tests, mais Laaksonen ³⁹, dans une étude statistique sérieuse et intéressante, trouve tout de même une bonne corrélation entre la VS, par exemple, et le pronostic fonctionnel, et nous pensons avec lui que c'est un bon moyen de suivre l'évolution de l'affection et l'efficacité de son traitement.

Quant aux études sérologiques, il faut rappeler ici qu'elles ne sauraient être des tests de laboratoire diagnostics, puisqu'on les trouve positives dans d'autres affections associées à une inflammation chronique. Il s'agit du facteur rhumatoïde et des anticorps antinucléaires. Le facteur rhumatoïde est une 19-S macroglobuline que de nombreux tests permettent aujourd'hui de mettre en évidence. Les plus connus sont l'agglutination au Latex et le Waaler-Rose. Si dans l'arthrite rhumatoïde de l'adulte (PCE), il est positif dans le 80 % des cas ⁶¹, chez l'enfant, par contre, il l'est beaucoup moins souvent, puisque, selon les auteurs, la fréquence de sa positivité varie entre 10 et 30 % ¹⁰⁻¹²⁻¹⁹⁻⁶¹. On ne peut pas encore expliquer cette disparité entre l'arthrite rhumatoïde juvénile et la PCE, mais d'intéressantes constatations ont été faites à plusieurs reprises par les auteurs : par exemple, l'incidence de facteur rhumatoïde positif augmente significativement avec l'âge de l'enfant, au début de son affection, avec l'activité de la maladie, et est plus élevée dans les

formes à début poly- et oligoarticulaire (monoarticulaire) que dans les formes à début aigu systémique. L'incidence des anticorps antinucléaires est semblable à celle du facteur rhumatoïde. Par contre, on les rencontre plutôt chez les fillettes, dans les classes d'âge inférieures et également dans les formes à début poly- ou oligo (mono) articulaires. Récemment, différentes techniques ont été mises au point. Torrigiani et coll. (in 61) pensent avoir trouvé une méthode mettant en évidence des IgC, anticorps antiglobulines chez des sujets séronégatifs; encore plus récemment, Munthe ⁴⁹ a développé une technique presque semblable et Bach et Delbarre (in 9) ont découvert un test de rosettes rhumatoïdes, qui consiste à mettre en présence les lymphocytes d'arthrite rhumatoïde juvénile et des hématies O Rh - sensibilisées par une hémagglutinine de lapin. Ce test serait positif selon eux dans environ 50 % des cas, et même certains auteurs ⁹ ont trouvé une positivité de 70 % !

L'analyse du liquide synovial peut également aider au diagnostic, surtout dans les formes monoarticulaires. Dans l'arthrite rhumatoïde juvénile, il sera d'aspect clair à opalescent, le test à la mucine sera bon à mauvais, on trouvera 15.000 - 25.000 cellules à prédominance neutrophile et la différence du dosage du glucose dans le liquide et dans le sang sera faible, de l'ordre de 10-20 mg/100 ml. A titre de comparaison, dans une arthrite infectieuse, le liquide synovial est trouble, le test à la mucine franchement mauvais, les cellules très augmentées (50.000-100.000) et la différence des valeurs sériques et synoviales du glucose marquée, c'est-à-dire plus de 50 mg/100 ml.

6. - Radiologie

Il est important de signaler que la date d'apparition des lésions radiologiques est relativement tardive chez l'enfant par rapport à l'adulte, surtout dans les formes à début mono- ou oligoarticulaire. C'est pourtant dans ces formes qu'elles sont les plus nettes.

Au début, on ne constate rien, à part une tuméfaction des parties molles, puis apparaissent successivement une ostéoporose juxta-articulaire, des signes de périostite sous forme d'un feuilletage de la corticale diaphysaire surtout marquée au niveau des phalanges des mains, la destruction du cartilage articulaire aboutissant à des pincements caractéristiques. Ensuite, on peut trouver des lésions plus importantes sous forme d'érosions des épiphyses avec quelquefois des images de géodes sous-chondrales. Un des problèmes surajoutés est la survenue de troubles de la croissance localisés, entraînant, par exemple, une fusion prématurée des épiphyses, une coxa valga ou, lors de l'atteinte temporo-mandibulaire, une brachygnathie ou caricatural "profil d'oiseau" (dans 20-30 % des cas).

Les revues de Grokoest ³⁰ et de Laaksonen ³⁹ fournissent de plus amples détails avec une remarquable iconographie, de même que la monographie de Brewer ¹²; nous nous permettons donc d'y renvoyer notre lecteur.

7.- Evolution et pronostic

Les différents auteurs consultés s'accordent pour trouver trois ou quatre modes d'évolution; chacun, d'ailleurs, est souvent déterminé par le mode de début de l'affection. Ainsi Calabro ¹⁶⁻¹⁷⁻¹⁸ reconnaît : (tableau IV)

- a) une forme polycyclique, caractérisée par la succession de poussées aiguës, de type maladie de Still, entrecoupées de périodes de rémission et, dans la majorité des cas, très peu accompagnée de manifestations articulaires,
- b) une forme polyarthritique, avec des atteintes articulaires multiples, évoluant en poussées dans la moitié des cas, mais demeurant actives, sans rémission, dans environ 20-25 % des cas,
- c) une forme oligoarthritique, avec atteinte, restreinte, de seulement une à trois articulations; c'est, dans la majorité des cas, le mode d'évolution des arthrites rhumatoïdes juvéniles à début mono- ou oligoarticulaire; pourtant 15-20 % de ces cas auront une évolution polyarthritique.

Tableau No IV - Types d'évolution en fonction des modes d'apparition (selon Calabro - in 17)

<u>Mode d'apparition</u> (% des cas)		<u>Type d'évolution</u> (% des cas)
AIGU - Fébrile (20 %)	→	POLYCYCLIQUE Aigu- fébrile (10 %)
POLYARTICULAIRE (50 %)	→	POLYARTHRITIQUE (65 %)
MONOARTICULAIRE (30 %)	→	OLIGOARTHRITIQUE (25 %)

* * *

Enfin, dans un certain nombre (environ 10%) de cas, la maladie demeure active moins de deux ans, et on assiste à une rémission complète pendant plusieurs années.

Quant au pronostic général de l'arthrite rhumatoïde juvénile, il reste bon, si celle-ci est détectée à temps et traitée correctement. Calabro ¹⁶⁻¹⁷⁻¹⁸ cite 50 % de rémissions totales à 10 ans et presque 70 % d'évolutions très satisfaisantes sur le plan fonctionnel (classes et

stades I ou II, selon Steinbrocker - in 65)

La mortalité varie selon les séries entre 3 et 6 %; elle est le plus souvent due à une infection intercurrente ou à une amyloïdose secondaire, mais quelques cas décèdent déjà en pleine poussée aiguë, généralement par défaillance cardiaque. Laaksonen³⁹, quant à lui, dans son travail, a étudié le pronostic de plus de 500 patients, en fonction de plusieurs index. Il a, par exemple, montré qu'il est significativement meilleur chez les garçons, lorsque l'enfant est plus jeune lors de la première manifestation, lorsque l'hospitalisation a lieu très tôt après le début, lorsque la vitesse de sédimentation est basse (moins de 30 mm dans la première heure), lorsque les séroréactions sont négatives.

8. - Diagnostic et diagnostic différentiel

L'American Rheumatism Association a récemment publié les critères de diagnostic de l'arthrite rhumatoïde juvénile¹¹.

Il faut, soit

- a) une polyarthrite, définie comme atteinte (= tuméfaction, ou deux des trois symptômes : chaleur, douleur, limitation) de deux articulations ou plus, de plus de 3 mois d'évolution, ou une monoarthrite remplissant les mêmes conditions,

soit

- b) une mono- ou polyarthrite d'une durée inférieure à six semaines, avec au moins une des manifestations suivantes : rash, facteur rhumatoïde positif, iridocyclite, atteinte de la colonne cervicale, péricardite, fièvre intermittente, ténosynovite ou raideur matinale.

Il faut, par ailleurs, pouvoir exclure les autres affections faisant partie du diagnostic différentiel. Ce dernier est particulièrement difficile pendant les premiers mois de la maladie. Dans les formes à début aigu, le diagnostic des fièvres au long cours d'origine indéterminée est à faire, de même que celui de lupus érythémateux disséminé (commence rarement avant l'âge de 5 ans, pas de leucocytose remarquable, rash différent, présence presque indispensable d'anticorps antinucléaires etc.), celui de leucose, ainsi que celui des collagénoses plus exceptionnelles, comme la dermatomyosite ou la polyartérite.

Dans les formes à début polyarticulaire, le diagnostic le plus important et le plus délicat est celui de rhumatisme articulaire aigu (maladie de Bouillaud). Certains points nous permettent cependant de le distinguer de l'arthrite rhumatoïde juvénile. Son début se fait rarement avant 4 ans, la fièvre est plutôt de type continu ou rémittent, l'érythème marginé est moins fugace que le rash de l'ARJ, la polyarthrite touche plutôt les petites articulations et est de caractère migrant, les régions touchées sont nettement plus

douloureuses, etc.. Enfin, dans les formes mono- ou oligoarticulaires, le diagnostic différentiel est également difficile. Il faudra éliminer, par exemple, une arthrite infectieuse, tuberculeuse ou traumatique, ou une spondylarthrite ankylosante. Dans ces cas, l'arthrocentèse et l'examen du liquide synovial seront d'un précieux secours.

9. - Traitement 1-3-7-12-13-14-15-16-17-18-30-33-39-43-47-61-62

Si le traitement médicamenteux de l'arthrite rhumatoïde juvénile joue un rôle important et a fait l'objet de nombreuses publications, il importe de souligner la place prépondérante prise avant toute chose, par les mesures générales, telles que physiothérapie (mobilisation active et passive), la prévention des déformations (attelles, par exemple) et le soutien moral et social apporté aux patients et à leur famille. Le médecin et les parents doivent former, avec les thérapeutes spécialisés, une véritable équipe soignante pour permettre à l'enfant une vie la plus proche possible de la normale.

Des drogues utilisées, l'aspirine reste la plus employée, et demeure le médicament de choix. La dose citée le plus souvent oscille entre 90 et 130 mg/kg/jour. Ses effets secondaires sont connus (céto-acidose chez les jeunes enfants, alcalose respiratoire chez les plus âgés) et doivent être prévenus par un contrôle clinique et biologique (salicylémie) permanents. Les autres médications ne doivent être utilisées que dans les cas résistants au traitement salicylé, ou dans les formes très aiguës à manifestations systémiques menaçantes.

Les corticostéroïdes, par exemple, seront réservés aux cas difficiles, avec insuffisance cardiaque sur cardite ou pour traiter une iridocyclite. On utilise en général la prednisone à des doses variant entre 0,1 et 1 mg/kg/jour. Les effets secondaires sont trop importants pour qu'on élargisse les strictes indications mentionnées ci-avant. Le plus important est bien entendu l'effet freinateur de la croissance, qui est absolument à éviter. Les techniques d'administration varient selon les auteurs; certains préconisent de commencer par de fortes doses (1-2 mg/kg/jour) et de diminuer ensuite en fonction des résultats ⁴⁷, et d'autres pensent qu'il faut donner initialement de la cortisone à raison de 40-80 mg/jour, puis de réduire les doses (Zutshi, cité in 1), d'autres encore tentent parfois le système des doses alternées tous les deux jours ¹. De toute façon, il faut "utiliser les stéroïdes seulement comme adjuvant à des mesures générales, et en stopper l'usage aussi vite que possible" ¹⁴.

La chrysothérapie peut également être employée, avec circonspection, dans les cas résistants aux salicylés. Il ne semble pas qu'elle soit plus toxique chez l'enfant que chez l'adulte, mais il faut veiller à ses effets secondaires, surtout chez les enfants en bas âge (moins de 6 ans). Le moindre signe de néphrotoxicité (protéinurie, hématurie) ou de dyscrasie sanguine (anémie, pancytopenie) nécessite l'arrêt du traitement. Les dosages varient, selon l'âge de l'enfant, entre 5 et 50 mg/semaine pendant 3-6 mois. Les antimalariques, la phénylbutazone et l'indométhacine ne sont pas recommandés

comme drogues à utiliser de routine chez l'enfant ¹⁷⁻¹⁸. De même, les immunosuppresseurs, actuellement à la mode, comportent trop de dangers potentiels et sont à employer, pour l'instant, uniquement dans les formes très évolutives ou compliquées d'amyloïdose.

La chirurgie, enfin, peut entrer en ligne de compte, soit pas des synovectomies, pratiquées surtout dans les formes mono- ou oligoarticulaires, et pouvant être selon les uns ¹³⁻¹⁷⁻¹⁸ précoces ou plus tardives selon les autres ¹, soit par des mesures orthopédiques (arthrodèses, ostéotomies, par exemple) visant à corriger des déformations invalidantes.

B Arthrite rhumatoïde juvénile à début très précoce

1. - Généralités

Comme nous l'avons déjà mentionné au début de ce travail, l'âge d'apparition des premiers symptômes est assez bien défini par les différents auteurs.

En effet, l'âge moyen est d'environ 5-6 ans, et l'on observe deux pics de fréquence très nets : le premier pendant les 2e et 3e années de vie, et le second dans la prépuberté (10-13 ans). Seul Laaksonen ³⁹ trouve un maximum des cas dans cette dernière période, mais il reconnaît que sa méthode de recrutement est différente des autres auteurs, puisqu'il a compris dans son étude les adultes souffrant de PCE avec début avant l'âge de 15 ans.

2. - Revue de la littérature

L'originalité de notre cas No 1 (Michela M.) réside uniquement dans un début particulièrement précoce, puisque nous l'avons vue pour la première fois à l'âge de 3 mois et 3 semaines, mais que son affection avait certainement débuté dix jours auparavant, ce qui place les premières manifestations à l'âge de 3 mois environ. En effet, en reprenant la littérature, on constate que seuls 0,5-1 % des cas débutent avant l'âge d'un an (tableau V). Nous avons ainsi retrouvé 27 cas, dont seulement 9 avec début avant 6 mois. Il faut signaler les 3 cas de Brewer ¹², Le Baudour ⁴¹ et Good (cité in 7), exceptionnels il est vrai, avec début dans la période néonatale. Il est aussi intéressant de constater que dans la publication princeps de G. F. Still ⁶⁶, le plus jeune avait 15 mois !

3. - Evolution et pronostic

L'évolution de tels cas ne diffère nullement de celle des autres cas plus âgés. On connaît également les trois modes d'apparition déjà signalés (systémique, polyarticulaire et oligoarticulaire); nous renvoyons donc le lecteur aux chapitres précédents.

Quant au pronostic de cas si jeunes, nous n'avons trouvé qu'un seul travail s'y intéressant. Laaksonen³⁹, en effet, dans son étude statistique, ne trouve pas de différences significatives en ce qui concerne les capacités fonctionnelles (classes I-IV de Steinbrocker), mais il semble, pour ce qui est des stades de la maladie (Steinbrocker idem), que le pronostic soit plus sombre si le début est plus tardif. Cet auteur cite, par contre, deux travaux, ceux de Lindjberg (1964) et de Laurin (1963), qui démontrent que le pronostic serait moins favorable si le début est précoce !

4. - Traitement

Le traitement des cas à début si précoce ne se distingue en rien du traitement général déjà mentionné. Etant donné l'âge de ces enfants, on veillera simplement avec encore plus de soin à éviter les effets secondaires des médicaments utilisés.

Tableau No V - Arthrites rhumatoïdes juvéniles à début précoce (avant 1 an)

<u>Auteurs</u>	<u>Age d'apparition</u>	<u>Nombre de cas</u>
Brewer (1970)	1 semaine !	1
Le Baudour (1958)	2 semaines !	1
Good, cité par Bernard (1967)	néonatal ! (?)	1
Cathala (1949)	2-4-7 mois (famille !)	3
Manassero	4 mois	1
Calabro (1968)	5 mois	1
Bloch-Michel (1972)	5 mois	1
Grokoest (1962)	6-9 mois	2
Gaultier (1972)	6 mois	1
Levinson (1972)	7 mois	1
Bernard (1967)	9 mois	1
Willemin-Clog (1971)	9 mois	1
Edström (1958)	10 mois	1
Laaksonen (1966)	moins d'un an (?)	6
Ansell et Bywaters (1963)	moins d'un an (?)	3
Mozz., Plus et Hayem (1972)	moins d'un an (?)	1
Schlesinger (1961)	moins d'un an (?)	1
TOTAL		27

C L'atteinte cardiaque dans l'arthrite rhumatoïde juvénile

1. - Généralités

Parmi les complications de l'arthrite rhumatoïde juvénile, l'atteinte cardiaque joue un rôle important puisqu'on la trouve au second rang des causes de mort dans cette affection³⁷. A l'occasion d'un cas (Valérie E., cas No 2), qui s'est présenté avec une décompensation cardiaque grave, nous avons fait le tour de la littérature sur le sujet.

L'atteinte cardiaque peut être de trois types :

- la myocardite
- l'endocardite
- la péricardite, de beaucoup la plus fréquente et que nous étudierons plus à fond.

La fréquence de ces atteintes, chez l'adulte, varie, selon les auteurs, mais, par contre, partout on constate une disparité entre les trouvailles anatomopathologiques : 40-50 % des cas ont une péricardite, et les trouvailles cliniques : 5-7 % des cas en présentent les signes.²²⁻³⁵⁻⁴²⁻⁷¹ Cela se retrouve d'ailleurs également chez l'enfant et s'explique facilement par la grande discrétion des symptômes et signes cliniques, qui font que le diagnostic est souvent méconnu du vivant du patient.

2. - La myocardite

Elle occupe une place plus modeste que la péricardite³². Selon les auteurs, sa fréquence varie entre 4 et 6 % tout de même. Jordan³⁴ estime que pour poser ce diagnostic, il faut au moins deux des signes suivants : - gros cœur sans épanchement ou persistant après disparition de tout signe péricardique, signes électriques (selon Romano⁵⁵: grandes ondes R, décalage du segment S-T, ondes T négatives), rythme de galop, insuffisance cardiaque non due à une péricardite. Kölle³⁷, lui, en trouve beaucoup plus, puisque 66 % (!) de ses cas de maladie de Still sont atteints de cardite, dont 18 % de péricardite, 10,6 % d'endocardite (!) et le reste (env. 38 %) de myocardite !! Calabro¹⁸ souligne également que c'est la complication systémique la plus sérieuse de l'arthrite rhumatoïde juvénile. Pour intérêt, citons aussi Lebowitz⁴² qui, dans un travail anatomopathologique chez l'adulte, trouve 19 % d'atteintes myocardiques.

3. - L'endocardite

L'atteinte endocarditique paraît très discutable. Bien sûr un certain nombre d'auteurs présentent des cas avec des souffles valvulaires³⁰⁻³⁷⁻⁴⁶. Mais la plupart s'accorde à penser qu'il s'agit de souffles fonctionnels³²⁻⁶⁸. Exceptionnellement toutefois, on peut avoir une réelle touche valvulaire organique vérifiée anatomiquement. Il pourrait alors s'agir d'une association d'un rhumatisme articulaire aigu à une arthrite rhumatoïde juvénile³⁵⁻⁵⁵

4.- La péricardite

C'est la complication cardiaque la plus fréquente, mais d'habitude la plus bénigne aussi. Elle fait déjà partie de la description initiale de la maladie, puisque G. F. Still ⁶⁶, en 1897, insiste sur sa découverte et présente deux cas avec des signes cliniques évoquant une péricardite adhésive et trois cas, chez lesquels la péricardite fut trouvée à l'autopsie.

Depuis, on a pris l'habitude de faire de cette péricardite une description anatomique de la maladie de Still et son caractère adhésif et latent a été souligné. Mais la survenue d'un exsudat, ou même d'un épanchement important n'est pas exceptionnelle. Notre cas No 2 (Valérie E.) est là pour en témoigner, comme les trois cas de Mozziconacci et Hayem ⁴⁶ et les trois de Lietmann et Bywaters ⁴⁴, par exemple.

a) fréquence

En collectant les cas de la littérature (tableau VI), nous avons trouvé 161 péricardites sur un total de 2.371 arthrites rhumatoïdes juvéniles, soit un pourcentage d'environ 6,7 %. Mais il faut à nouveau souligner que probablement un grand nombre de ces patients passent inaperçus, comme le prouvent Lietmann et Bywaters ⁴⁴ et leur 45 % d'atteintes péricardiques sur 11 cas autopsiés.

On la rencontre presque exclusivement dans les formes à début aigu (ou systémique ou maladie de Still proprement dite). En ce qui concerne l'âge et le sexe, on retrouve la même prédominance féminine et la notion de début précoce (avant 5 ans) que dans l'arthrite rhumatoïde juvénile en général. ³²⁻³⁵⁻⁵⁵ Lietmann et Bywaters ⁴⁴ ont un malade qui avait 2 ans et 7 mois au moment de la péricardite. Notre cas, lui, était plus précoce puisque c'est à 22 mois que sont apparues les premières manifestations cardiaques de la maladie. Les mêmes auteurs ⁴⁴ par contre, sont les seuls à trouver une incidence plus grande entre 10 et 15 ans (50 % de leurs cas).

La date d'apparition de la péricardite par rapport aux symptômes articulaires varie grandement. Généralement, celle-ci suit ceux-là et apparaît au cours d'une des nombreuses poussées. Quelquefois, il s'écoule de nombreuses années, 8 ans, par exemple, dans les cas de Romano ⁵⁵ et Lietmann ⁴⁴. Le contraire est aussi possible : la péricardite aiguë peut précéder les premiers signes évocateurs de la maladie; Schlesinger ⁶² cite un cas avec un intervalle de 3 ans entre la péricardite et l'arthrite, Keith ³⁵ un cas avec un intervalle de 6 ans ! Chez notre cas No 2, les symptômes cardiaques ont suivi la première manifestation articulaire (tuméfaction cheville gauche) de 2-3 mois.

b) aspects cliniques et diagnostic

Comme nous l'avons mentionné, les signes cliniques de péricardite peuvent être plus ou moins manifestes. La symptomatologie est donc pauvre et il faudra la rechercher avec soin. Ainsi la douleur précordiale, classique chez l'adulte, augmentée par la respiration ou les changements de position, est souvent absente ou référée à l'épigastre. Ainsi la tachycardie ou la dyspnée. Le frottement péricardique, par contre, manque rarement. Il est présent dans environ 75 % des cas. Il est classiquement audible le long du bord gauche du sternum, mais chez l'enfant, à la paroi thoracique mince, on l'entend bien sur tout le précordium. Il peut être transitoire, d'où la nécessité d'une auscultation permanente et attentive. Les signes d'insuffisance cardiaque droite (oedèmes, hépatomégalie, élévation de la pression veineuse jugulaire) sont à rechercher également, comme les témoins d'un épanchement péricardique ³²⁻⁴⁴, ce qui ne fut le cas chez notre malade.

A signaler que, dans sa série, Lietmann ⁴⁴ n'a jamais trouvé de pouls paradoxal. Les examens paracliniques utiles sont, naturellement, la radiographie qui montrera une cardiomégalie avec effacement des angles cardio-phréniques, et l'ECG, où l'on recherchera une élévation du segment S-T, surtout dans les précordiales gauches, avec des ondes T aplaties ou négatives, dans les mêmes dérivations, et une diminution des potentiels en cas d'épanchement. Laine et Borkowska ⁴⁰, dans une série de 116 cas, dont 17 péricardites, trouvent une onde T pathologique dans 12 cas, concluant que c'est l'anomalie électrocardiographique la plus fréquente et la plus utile pour juger d'une atteinte péricardique dans ces cas. C'est d'ailleurs aussi la seule altération que nous avons constatée chez notre malade. Les modifications du segment S-T sont généralement précoces et fugaces, alors que celles de l'onde T sont plus tardives; il peut alors arriver que la péricardite soit à son acmé, mais que l'électrocardiogramme lui, soit muet ⁵⁵.

c) évolution et pronostic

La durée de la péricardite aiguë de l'arthrite rhumatofde juvénile tend à être courte, en moyenne 8 semaines, avec des cas allant de 1 à 15 semaines ¹⁸⁻⁴⁴. De même, l'épanchement, s'il existe, peut durer de 3 jours à 14 semaines, en moyenne 7 semaines. Lietmann et Bywaters ⁴⁴ citent un cas avec épanchement péricardique intermittent pendant 2 ans ! Si on n'a guère observé d'évolution vers une péricardite chronique constrictive, on connaît, par contre, des récides dans environ 25 % des cas. ⁴⁴

Le pronostic quo ad vitam est donc bon dans l'ensemble. Dans leur excellent travail sur le sujet, Lietmann et Bywaters ⁴⁴ citent 2 décès sur 20 cas (donc 10 %), aucun n'étant

imputable à la péricardite elle-même. Il n'y pas non plus de corrélation entre la sévérité de l'arthrite et le développement d'une péricardite, puisque la majorité (environ 60 %) des cas ayant présenté cette complication, après une catamnèse de 12 ans en moyenne avaient un excellent status fonctionnel. Par contre, il semblerait que ces patients auraient plus tendance que les autres, sans péricardite, à développer plus tard une amyloïdose !⁴⁴ La cause n'en est, pour l'instant, pas connue.

d) traitement

Il est clair que le traitement de la maladie de base, c'est-à-dire l'arthrite rhumatoïde juvénile, passe avant tout autre. Ainsi, les stéroïdes seront indiqués, dans la mesure où la péricardite n'est qu'un des éléments d'un syndrome très inflammatoire, ou si elle menace la vie du patient. Dans ce cas là, il semble préférable de commencer par de fortes doses d'attaque et d'adapter la posologie aux résultats observés. Pour Lietmann et Bywaters⁴⁴, cependant, les stéroïdes ne semblent avoir aucune action sur l'évolution de la péricardite. Par ailleurs, certains ont l'air d'avoir utilisé, parallèlement au traitement général, des injections locales intrapéricardiques de corticostéroïdes.³²

Dans les cas, enfin, où l'épanchement est si volumineux qu'il réalise une véritable tamponnade - ce fut le cas de notre patiente Valérie E. -, une ponction péricardique est nécessaire; elle est pratiquée, chez l'enfant, dans le 4e ou 5e espace intercostal gauche, approximativement à 1 centimètre du bord de la silhouette cardiaque, visualisée radiologiquement³⁵. Encore plus rarement, un drainage chirurgical, par un cathéter, à demeure, est nécessaire en cas de non réponse au traitement habituel.

Tableau No VI - Les péricardites dans l'arthrite rhumatoïde juvénile

<u>Auteurs</u>	<u>Nombre de péricardites</u>	<u>Nombre de cas</u>
G. F. Still (1897)	5	12
Colver (1937), cité par Keith	2	40
Johnson et Dodd (1955), cité par Verger	5	21
Sury (1952), cité par Keith	0 !	107
Fyfe (1955), cité par Keith	3	72
Sairanen (1958), cité par Verger	4	6

<u>Auteurs</u>	<u>Nombre de péricardites</u>	<u>Nombre de cas</u>
Edström (1958)	7	161
Schlesinger (1961)	8	100
Mozziconacci et Hayem (1962)	7	21
Grokoest (1962)	4	110
Vanace (1962)	5	60
Lietmann et Bywaters (1963)	20	285
Jordan (1964)	4	30
Romano (1964)	1	20
Lindjberg (1964), cité par Hayem	3	75
Keith (1967)	8	130
Christiaens (1965), cité par Verger	2	15
Laine et Borkowska (1966)	17	116
Svantesson (1970)	12	120
Kölle (1970)	30	720
Henocq (1971)	3	26
Schaller (1972)	11	124
TOTAUX	161	2.371

soit 6,7 %

* * *

IV Résumé

A propos de deux cas de maladie de Still, à présentation particulière, nous avons tenté de revoir la littérature récente sur le sujet.

Un cas à début très précoce (3 mois !) et un cas avec tamponnade sur péricardite sont présentés. Après avoir défini la maladie et mentionné les hypothèses étiologiques en cours, nous en décrivons les manifestations cliniques.

L'arthrite rhumatoïde juvénile se présente généralement sous trois formes :

- systémique ou à début aigu (=maladie de Still à proprement parler), avec fièvre, rash, lymphadénopathies, splénomégalie et cardite,

. / .

- polyarticulaire (ou type adulte), avec prédominance de la polyarthrite, touchant surtout les genoux, chevilles et poignets, et la notion d'une fréquente atteinte de la colonne cervicale,
- oligo- ou monoarticulaire, caractérisée par l'atteinte de moins de quatre articulations et par une incidence assez marquée d'iridocyclite.

Des examens paracliniques, il faut retenir qu'ils ne sauraient être pathognomoniques, mais qu'ils permettent une certaine estimation; telles la vitesse de sédimentation et les séroréactions, dont la positivité est faible et augmente avec l'âge. La radiologie n'est parlante que dans les cas les plus avancés dans la maladie.

L'arthrite rhumatoïde juvénile a généralement un bon pronostic puisque, fonctionnellement, environ 70 % des cas évoluent très favorablement après 10 ou 15 ans.

Nous disons aussi quelques mots du diagnostic différentiel et du traitement. La précocité de notre premier cas nous fait ensuite constater que seuls 9 cas dans la littérature ont commencé avant l'âge de 6 mois et que leur pronostic n'est pas modifié par ce début si précoce.

Nous décrivons enfin les atteintes cardiaques de la maladie :

- la myocardite, rare, mais souvent sévère,
- l'endocardite, exceptionnelle
- et la péricardite, plus fréquente (environ 10 % des cas), dont nous étudions les aspects cliniques et diagnostiques, le pronostic et le traitement.

* * * * *

V Bibliographie

1. Ansell B. - The management of juvenile chronic polyarthritis - Practitioner 1972-208 : 91-100
2. Ansell B. - Comparison of three serological tests in adult rheumatoid arthritis and Still's disease (juvenile rheumatoid arthritis) - Ann. N-Y. Acad. Sci. 1969 - 168 : 21-29
3. Ansell B. et Bywaters E. G. L. - Juvenile rheumatoid arthritis - Pediatr. Clin. North Am. 1963 - 10; 4 - 921-939
4. Anonyme - Juvenile rheumatoid arthritis - Arthritis Rheum. - 1970-13, 5 :498-501
5. Anonyme - Coronary occlusion in rheumatoid arthritis - Br. Med. J. - 1970 - 1 : 707
6. Anttila R. - Renal involvement in juvenile rheumatoid arthritis - Acta Paediatr. Scand. 1972 (Suppl.) 227 : 3-73
7. Bernard R. - Aspects évolutifs actuels des rhumatismes subaigus de l'enfant. A propos de 50 observations - Pédiatrie - 1967 - 22, 6 : 635-647
8. Birch C. A. - Still's disease - Practitioner - 1973 - 210 : 307-308
9. Bloch-Michel H. - Le test de "rosette rhumatofde" dans les polyarthrites juvéno-infantiles séronégatives - Ann. Méd. Interne - 1972 - 123, 4 : 375-379
10. Bluestone R. - Juvenile rheumatoid arthritis : a serologic survey of 200 consecutive patients - J. Pediatr. - 1970 - 77, 1 : 98-102
11. Brewer E. J. - New criteria of juvenile rheumatoid arthritis - Tex. Med. - 1973 - 69 : 84-92
12. Brewer E. J. - Juvenile rheumatoid arthritis - W. B. Saunders Co-Philadelphia 1970 pp 231
13. Brizard J. - Le rhumatisme inflammatoire chronique de l'enfant - Cah. Méd. 1972 - 13 (3) : 167-179
14. Bywaters E. G. L. - The present status of steroid treatment in rheumatoid arthritis - Proc. R. Soc. Med. - 1965 - 58 : 649-652
15. Calabro J. - Juvenile rheumatoid arthritis - N. Engl. J. Med. - 1967 - 227, 13 : 696-699 et 227, 14 : 746-749
16. Calabro J. - The early natural history of juvenile rheumatoid arthritis. A 10-year follow up study of 100 cases - Med. Clin. North Am. - 1968 - 52, 3 : 567-591
17. Calabro J. - Management of rheumatoid juvenile arthritis - J. Pediatr. - 1970-77, 3 : 355-365
18. Calabro J. - A critical reappraisal of juvenile rheumatoid arthritis - Clin. Orth. 1971 - 74 : 101-119

19. Cassidy J. T. - A five-year prospective study of rheumatoid factor tests in juvenile rheumatoid arthritis - *Arthritis. Rheum.* - 1967 - 10, 2 : 83-90
20. Cassidy J. T. - Monoarticular juvenile arthritis - *J. Pediatr.* - 1967 - 70, 6 : 867-875
21. Cathala J. - Un cas de maladie de Still très précoce à caractère familial - *Arch. Fr. Pédiatr.* 1949 - 6, 2 : 174-175
22. Cathcart Ed. S. - Rheumatoid heart disease : a study of the incidence and nature of cardiac lesions in rheumatoid arthritis - *N. Engl. J. Med.* 1962 - 266, 19 : 959-964
23. Chapuis B. - L'arthrite rhumatoïde juvénile - *Rev. Méd. Suisse Rom.* - 1967 - 87, 3 : 217-227
24. Edström G. - Rheumatoid arthritis and Still's disease in children - *Arthritis Rheum.* - 1958 - 6 : 497-504
25. Fanconi G. et Wallgren A. - *Lehrbuch der Pädiatrie* - Schwabe Co Verl. Basel - 1972 - p. 1015-17
26. Forsyth C. C. - Calcification of the digital vessels in a child with rheumatoid arthritis - *Arch. Dis-Child.* - 1960 - 35 : 296-301
27. Gaultier Cl. - Les manifestations abdominales douloureuses au cours des polyarthrites chroniques de l'enfant - *Revue Rhum.* - 1972 - 39 (4) : 271-280
28. Godeau P. - Manifestations cardiaques de la polyarthrite chronique évolutive et de la spondylarthrite ankylosante - *Vie Méd.* - 1962 - 43, 13 : 25-26
29. Gouffault J. - La péricardite dans le cadre des rhumatismes chroniques de l'enfant. *Coeur Méd. Interne* - 1971 - 10, 2 : 221-228
30. Grokoeest A. W. - Juvenile rheumatoid arthritis - Little, Brown Co-Boston - 1962 - pp. 120
31. Hanson V. - The rheumatic diseases in childhood - *Postgrad. Med.* - 1969 - 45 : 192-197
32. Hayem F. et Mozziconacci P. - Les manifestations cardiaques des polyarthrites sub-aiguës de l'enfant - *Coeur Méd. Interne* - 1966 - 5, 4 : 450-465
33. Henocq A. - Aspects évolutifs des rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfant dans leur variété à début aigu, dite maladie de Still. A propos de 26 observations - *Revue Rhum.* - 1971 - 38 (10) : 639-648
34. Jordan J. D. - Cardiopulmonary manifestations of rheumatoid disease in childhood - *South Med. J.* - 1964 - 57 : 1273-1277
35. Keith J. D. - Heart diseases in infancy and childhood - Mc Millan Co - 1967 - p. 949-51 et 970-81
36. Kempe C. H., Silver H. K. et O'Brien D. - Current pediatric diagnosis and treatment - Lange M. P. - 1972 - p. 482-483
37. Kölle G. - Klinisches Bild und Verlauf der juvenilen rheumatoiden Arthritis und des Still-Syndroms - *Monatsschr. Kinderheilkd.* - 1970 - 118, 8 : 488-493
38. Kornreich H. - Acute hepatic dysfunction in juvenile rheumatoid arthritis - *J. Pediatr.* - 1971 - 79, 1 : 27-35

39. Laaksonen - A pronostic study of juvenile rheumatoid arthritis - Acta Paediatr. Scand. - 1966 - (Suppl. 166) : 1-103
40. Laine V. et Borkowska - Electrocardiographic findings in juvenile rheumatoid arthritis . A study of 116 cases - Acta Rheumatol. Scand. - 1966 - 12 :197-203
41. Le Baudour J. - Contribution à l'étude de la polyarthrite chronique évolutive de l'enfant, ses localisations cervicales -Sem. Hôp. Paris 1958- 34,18 : 1120-1129
42. Lebowitz W.B. - The heart in rheumatoid arthritis .A clinical and pathological study of sixty-two cases - Ann. Intern. Med. - 1963 - 58,1 : 102-123
43. Levinson J.E. - Juvenile rheumatoid arthritis - Postgrad. Med. - 1972 - 51 : 88-94
44. Lietmann P.S. et Bywaters E. G. L. - Pericarditis in juvenile rheumatoid arthritis - Pediatrics - 1963 - 32 : 855-860
45. Manassero J. - Polyarthrite chronique à début exceptionnellement précoce - Pédiatrie - 1965 - 20 : 979-983
46. Mozziconacci P. et Hayem F. - La péricardite de la maladie de Still - Revue Rhum. Mal. Ostéoartic. - 1962 - 29, 1-2 : 1-11
47. Mozziconacci P. - Problèmes posés par les polyarthrites chroniques de l'enfant - Presse Méd. 1970 - 78,28 : 1279-1282
48. Mozziconacci P. - Plus A. et Hayem F. -Les monarthrites et les oligoarthrites chez l'enfant - Revue Rhum. - 1972 - 39 (12) : 815-817
49. Munthe E. - Anti - IgG and antinuclear antibodies in juvenile rheumatoid arthritis - Scand. J. Rheumat. - 1972 - 1 : 161-170
50. Nelson W.E. - Textbook of pediatrics - W.B. Saunders Co-Philadelphia - 1969 - p. 512-517
51. Paunier L. - Précis de pédiatrie - P.E. Ferrier - Payot - Lausanne 1973 - p. 509 - 510
52. Plus A., Hayem F. et Mozziconacci P. - Les oligoarthrites rhumatoïdes de l'enfant. Bilan évolutif - Ann. Pédiatr. 1971 - 18,2 : 93-100
53. Reid M. McC. - Extensive vascular calcification in association with juvenile rheumatoid arthritis and amyloidose - Arch. Dis. Child. - 1968 - 43 : 607-610
54. Reid M. McC. - Coronary occlusion in rheumatoid arthritis - Br. Med. J. - 1970 - 2 : 479
55. Romano C. - Aspetti cardiologici della malattia reumatoide - Minerva Pediatr. 1964 - 16 : 1415-1425
56. Russel A.S. - Cerebral complications in juvenile rheumatoid arthritis - C.M.A. Journal - 1973 - 108 : 19
57. Schaller J. - Is juvenile rheumatoid arthritis a single entity ? Pediatr. Res. 1969 - 3 : 370-371

58. Schaller J. Iridocyclitis in juvenile rheumatoid arthritis - Pediatrics - 1969 44,1 : 92-100
59. Schaller J. - Hepatic involvement in juvenile rheumatoid arthritis - J. Pediatr. 1970 - 772, : 203-210
60. Schaller J. - The liver and arthritis - J. Pediatr. 1971 - 79,1 : 139-141
61. Schaller J. - Juvenile rheumatoid arthritis : a review - Pediatrics - 1972 - 50,6 : 940-953
62. Schlesinger B.E. - Observations on the clinical course and treatment of one hundred cases of Still's disease - Arch. Dis. Child. - 1961 - 36 : 65-76
63. Sfikakis P. - Amyloidosis complicating Still's disease - Lancet - 1971 1 : 348
64. Smith M., Ansell B. et Bywaters E. G. L. - Mortality and prognosis related to the amyloidosis of Still's disease - Ann. Rheum. Dis. - 1968 - 27 : 137-145
65. Steinbrocker O. - Therapeutic criteria in rheumatoid arthritis - J. A. M. A. - 1949 - 140,8 : 659-662
66. Still G. F. - On a form of chronic joint disease in children - Med. Chir. Trans. - 1897 - 80,47 dans Arch. Dis. Child. 1941 - 16 : 156-165
67. Svantesson H. et Gorwicz S. - Extra-articular manifestations in juvenile rheumatoid arthritis - Acta Pediatr. Scand. - 1970 (Suppl. 206) : 118
68. Vanace P.W. - The incidence and types of heart disease associated with juvenile rheumatoid arthritis - Arthritis. Rheum. - 1962 - 5 : 326-327
69. Verger P. - Les complications cardiaques de la maladie de Still. A propos de deux observations nouvelles : exploration angiocardiographique dans l'une d'elles - Pédiatrie - 1968-23,3 : 269-281
70. Verger P. - Les monoarthrites rhumatismales chez l'enfant - Critères diagnostiques et nosologiques (à propos de 9 cas) - Arch. Fr. Pédiatr. 1971 - 28 : 993-994
71. Vignon G. - Les lésions anatomiques du coeur dans la polyarthrite chronique évolutive - Presse Méd. - 1962 - 70,9 : 445-448
72. Willemin - Clog L. - Les rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfant - Pédiatrie - 1971 - 26,5 : 547 - 558.

* * *

